

LAPORAN KASUS

ATRESIA BILIER**Julinar, Yusri Dianne Jurnalis, Yorva Sayoeti**

Bagian Ilmu Kesehatan Anak
Fakultas Kedokteran Universitas Andalas/RS Dr. M. Djamil Padang
E-mail : yusridianne@yahoo.com

Abstrak

Atresia bilier merupakan penyakit yang jarang terjadi dan penyebabnya belum diketahui secara pasti. Karakteristik dari penyakit ini adalah terjadinya inflamasi progresif pada duktus bilier sehingga terjadi obstruksi ekstrahepatal yang akhirnya dapat menyebabkan fibrosis dan sirosis hepar. Atresia bilier ada 2 tipe yaitu: 1.) *Syndromic* atau *fetal*, disertai beberapa kelainan kongenital (10-20%). 2.) *non syndromic*, tanpa disertai kelainan kongenital yang lain (80-90%). Atresia bilier akan berakibat fatal tanpa penanganan yang cepat. Kelainan ini dapat ditangani dengan metode operasi *Kasai procedure* yang dapat mengalirkan kembali aliran empedu hampir 80% jika dilakukan secepatnya, *gold periode* >60 hari. Diagnosis dini sangat penting untuk keberhasilan operasi *Kasai*. Pada penulisan ini akan dilaporkan sebuah kasus atresia bilier tipe fetal, seorang anak laki-laki berusia 58 hari, dengan keluhan tampak kuning sejak usia 3 minggu disertai dengan buang air besar berwarna pucat, buang air kecil berwarna seperti teh pekat. Diagnosis ditegakkan berdasarkan gejala klinis, laboratorium, USG dan biopsi hepar yang sangat mendukung diagnosis atresia bilier. Operasi *Kasai* tidak efektif karena disertai dengan komplikasi kolangitis yang akhirnya menyebabkan sirosis hepatitis pada 5 bulan kehidupan.

Kata kunci : *Atresia bilier, Kasai procedure, kolangitis, sirosis hepatitis*

Abstract

Biliary atresia is a disease of unknown etiology, characterized by progressive fibro inflammatory of the bile duct and liver that result obstruction of extrahepatic bile duct, leading to the fibrosis and liver cirrhosis. It has two form of biliary atresia : 1.) syndromic of fetal biliary atresia (10-20%) with various congenital anomalies, 2.) non syndromic biliary atresia (80-90%) with isolated anomaly. In this case we report on an infant with the second form of biliary atresia, with diagnosis and operation was not based on liver biopsy, but on clinical features, laboratorium finding and USG, that were a highly suggestive of fetal form of biliary atresia. A boy 58 days infant with fetal biliary atresia. He developed jaundice in 3 weeks of life, pale stool, dark urine, and liver was palpable. *Kasai* operation was not effective because he had cholangitis complicated and developed liver cirrhosis at five month of age. Fetal EHBA (Extra Hepatic Biliary Atresia) with worse outcome after *Kasai* procedure because

of cholangitis complicated. Early diagnosis EHBA is very important for successful of *Kasai* procedure.

Key words: biliary atresia, kasai, Cholangitis, liver cirrhosis

Pendahuluan

Atresia bilier adalah suatu keadaan dimana tidak adanya lumen pada traktus bilier ekstrahepatik yang menyebabkan hambatan aliran empedu. Atresia bilier terjadi karena proses inflamasi yang berkepanjangan yang menyebabkan kerusakan progresif pada duktus bilier ekstrahepatik sehingga terjadi hambatan aliran empedu (kolestasis), akibatnya di dalam hati dan darah terjadi penumpukan garam empedu dan peningkatan bilirubin direk.⁽¹⁻³⁾

Penyebab atresia bilier belum dapat dipastikan. Atresia bilier akan mengakibatkan fibrosis dan sirosis hati pada usia yang sangat dini, bila tidak ditangani segera. Jika operasi tidak dilakukan, maka angka keberhasilan hidup selama 3 tahun hanya berkisar 10% dan rata - rata meninggal pada usia 12 bulan.^(1,4)

Di dunia secara keseluruhan dilaporkan angka kejadian atresia bilier berkisar 1:10.000-15.000 kelahiran hidup, lebih sering pada wanita dari pada laki-laki. Rasio atresia bilier antara anak perempuan dan laki-laki 1,4:1, dan angka kejadian lebih sering pada bangsa Asia. Kolestasis ekstrahepatik sekitar 25-30% disebabkan oleh atresia bilier.⁽⁴⁻⁷⁾ Di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo Jakarta penyebab kolestasis obstruktif yang paling banyak dilaporkan (>90%) adalah atresia bilier.⁽³⁾

Deteksi dini kemungkinan adanya atresia bilier sangat penting, sebab keberhasilan pembedahan hepato-portoenterostomi (*Kasai*) akan menurun apabila dilakukan setelah umur 2 bulan. Keberhasilan operasi sangat ditentukan terutama oleh usia saat dioperasi, yaitu bila dilakukan sebelum usia dua bulan, keberhasilan mengalirkan empedu lebih 80%,

sementara bila sesudah usia tersebut hasilnya kurang dari 20%.^(4,6)

KASUS

Seorang anak laki-laki A, berumur 6 minggu, dirawat di IRNA D IKA RSUP Dr. M. Djamil Padang dari tanggal 15 Juli 2008 s/d 19 Juli 2008, MR 601044, rujukan dari RSUD Painan dengan keterangan suspek kolestasis. keluhan waktu masuk rumah sakit tampak kuning sejak usia 3 minggu.

Alloanamnesis didapatkan dari ibu dan ayah pasien dengan keluhan utama tampak kuning sejak usia 3 minggu, semakin lama semakin bertambah kuning, awalnya kuning tampak di mata kemudian di seluruh badan, buang air besar tampak berwarna pucat (seperti dempul) sejak 3 minggu yang lalu, frekwensi 1-2 kali/hari, konsistensi lunak. Buang air kecil berwarna gelap seperti teh pekat sejak 3 minggu yang lalu, jumlah biasa. Tidak disertai demam, mual muntah dan batuk pilek. Anak telah dibawa berobat ke bidan selama 2 minggu namun tidak ada perbaikan, kemudian berobat ke RSUD Painan, lalu dianjurkan ke RSUP Dr. M. Djamil Padang dengan keterangan suspek kolestasis. Satu minggu kemudian anak baru dibawa ke RSUP Dr. M. Djamil Padang karena alasan biaya.

Selama hamil ibu mengaku sehat, riwayat sakit kuning selama hamil disangkal. Anak tunggal, dilahirkan spontan, persalinan dibantu oleh bidan di rumah bersalin, cukup bulan, langsung menangis kuat, berat badan lahir 2700 gr, panjang badan lahir 45 cm.

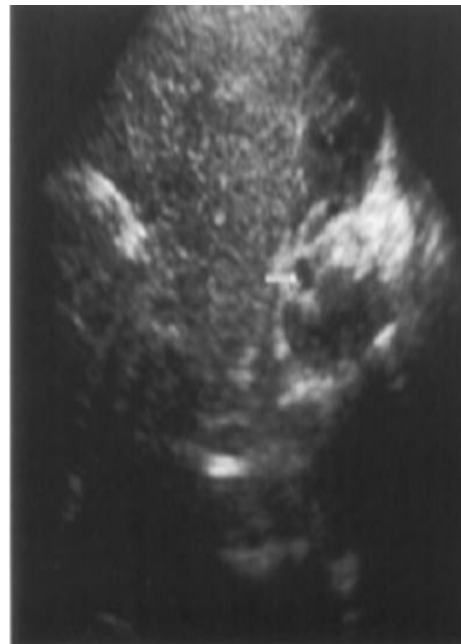
Riwayat imunisasi dasar belum lengkap, BCG diberikan pada umur 0 bulan, ada skar, polio satu kali. Hepatitis B satu kali pada umur 1

bulan. Riwayat pertumbuhan dan perkembangan normal. Anak hanya diberi ASI saja.

Pemeriksaan fisik anak tampak sakit ringan, sadar, aktif, tekanan darah 100/60 mmHg, laju denyut nadi 120 kali/menit, laju nafas 30 kali/menit. Suhu tubuh 37 °C. Panjang badan 54 cm, berat badan 4,2 Kg, BB/U 85,7%, PB/U 95%, BB/PB 97,6%. Kesan status gizi baik. Kulit teraba hangat, tampak ikterik. Tidak teraba pembesaran kelenjar getah bening. Konjungtiva tidak anemis, sklera ikterik, pupil isokor, diameter 2 mm, reflek cahaya ++ normal. Telinga, hidung dan tenggorok tidak ditemukan kelainan. Mukosa bibir dan mulut basah. Leher JVP sulit dinilai. Dada simetris, paru fremitus normal (kanan sama dengan kiri), sonor, suara nafas vesikuler, tidak terdengar ronki dan *wheezing*. Tidak terlihat iktus jantung, iktus jantung teraba, batas jantung sulit dinilai, irama teratur, tidak terdengar bising jantung. Perut tidak distensi, hati teraba 1/3-1/3, konsistensi padat, permukaan rata, pinggir tajam dan tidak ada nyeri tekan, limpa tak teraba, perkusi timpani. Bising usus normal. Status pubertas A₁P₁G₁. Pada anggota gerak didapatkan akral hangat, perfusi perifer baik, reflek fisiologis positif normal, Tidak ditemukan reflek patologis.

Hasil pemeriksaan laboratorium: Hemoglobin 12,3 gr%, leukosit 6.500/mm³. Hitung jenis 0/1/2/66/39/2. Pada pemeriksaan urine warna teh pekat, bilirubin (++), protein(-), reduksi (-), urobilinogen (-). Sedimen leukosit 1-2/lpb, eritrosit 0-1/lpb, silinder (-), epitel gepeng (+), kristal (+). Feses lunak, warna pucat seperti dempul, tidak berlendir dan berlemak, secara mikroskopis tidak ditemukan leukosit, eritrosit, parasit, dan amuba.

Uji fungsi hati didapatkan protein total 6,0 g/dl (6,6-8,7), albumin 4,8 g/dl (3,8- 5 gr/dl), globulin 1,2 g/dl (1,3-2,7 gr/dl), kolesterol 156 mg/dl (<200), bilirubin total 9,9 mg/dl, bilirubin indirek 2,3 mg/dl, bilirubin direk 7,6 mg/dl. SGOT 190 u/l (<38 u/l), SGPT 200 u/l (<41 u/l), alkali fosfatase 888 u/l (82-383 u/l), Gamma glutamil transaminase 289 u/l (8-36 u/l), PT 14 menit 16 detik (10 detik-13 menit ,6 detik), APTT 51 menit 3 detik (29 menit, 2 detik – 39menit, 4detik). HBsAg (-), IgM anti HBc (-), anti HCV (-). Feses 3 porsi berwarna pucat seperti dempul.



Gambar 1 : USG hepar

USG hati bentuk dan ukuran normal tidak ada pelebaran duktus bilier, kandung empedu tidak terdeteksi, ke Hitung skor Tohoku 7 (>5 atresia biliaris) kesan sesuai dengan atresia billier.

Diagnosis kerja

kolestasis ekstrahepatal, DD / kolestasis intrahepatal.

Penatalaksanaan

Terapi suportif berupa Asam ursodeoksikolat 3x20 mg, dan diberikan ASI *on demand*. Konsultasi ke Bagian Bedah Anak, anjuran operasi *Kasai*. Operasi *Kasai* dilakukan tanggal 30 Juli 2008. Pada saat operasi tidak ditemukan kantung empedu, dilakukan *Roux n-Y anastomose /hepatoperto jejunostomi* (gambar 2), kemudian diambil jaringan hati untuk pemeriksaan patologi anatomi. Diberikan terapi Glukosa 5% : NaCl 0,9% 105 cc/kg BB/hari, Asam ursodeoksikolat 3 x 20 mg, Fosfomycin 2 x 250 mg, Roboransia (Vitamin A,D,E), Vitamin K1 2.5 mg, anak dipuasakan sementara.

Gambaran histopatologi hati didapatkan jaringan hati dengan fibrotik periportal dan duktus bilier yang berproliferasi serta adanya sel-sel limfosit (*ductular reaction*), parenkim terdiri dari hepatosit yang mengalami degenerasi hidropik, bengkak, sitoplasma bergranuler, mengandung pigmen coklat kekuningan, kesan kolestasis kronik. Selama perawatan anak tidak mengalami komplikasi. Hari ke-8 rawatan kondisi anak stabil, tidak demam dan anak tidak tampak kuning, buang air besar berwarna kuning, lalu anak dipulangkan. Diberikan obat pulang Asam ursodeoksikolat 3 x 20 mg, Roboransia (vitamin A,D,E), vitamin K1 2,5 mg



Gambar 2: Hepatoperto enterostomi (Kasai procedures)



Gambar 3: Anak saat perawatan pasca operasi.

Dua minggu kemudian, anak dirawat kembali di RSUP Dr. M. Djamil melalui rujukan rumah sakit swasta dengan keterangan pasca pemasangan drain. Telah diberikan antibiotik

cefotaxim selama 4 hari. Pemeriksaan fisik didapatkan anak tampak kuning kembali, sadar, laju nafas 26 kali/menit, suhu 37°C , laju denyut nadi 100 kali/menit, mata konjungtiva anemis, sklera ikterik. Thorak, jantung dan paru dalam batas normal, abdomen sedikit distensi, bising usus melemah, lingkaran perut 41 cm, drain terpasang baik, cairan keluar berwarna kekuningan $\pm 5\text{ ml}$, hati teraba 2/3-2/3, konsistensi padat, permukaan rata, pinggir tumpul, limpa teraba *Schuffner* I.

Pemeriksaan laboratorium rutin didapatkan Hb 7,9 gr%, lekosit 25.600, Hitung jenis 0/0/2/90/8/2, Eritrosit 3,4 juta/ mm^3 . Hematokrit 25 vol%, Retikulosit 9‰, trombosit 151.000 / mm^3 . Pemeriksaan urin: bilirubin urin (+), protein (-) dan reduksi (-), epitel silinder dan gepeng tidak ditemukan, urobilinogen (+). Feses berwarna kuning muda, konsistensi lunak, secara mikroskopis tidak ditemukan eritrosit, leukosit dan amuba. Kesan : pasca operasi *Kasai* dengan distensi abdomen ec...? dan anemia mikrositik hipokrom ec suspek defisiensi Fe, Sikap IVFD Glukosa 5%: NaCl 0,9% = 3:1 105 cc/kg BB/hari, Cefotaxim 2x 200 mg (IV), dekompresi lambung, Asam ursodeoksikolat 3x20 mg, anak sementara dipuaskan. Elektrolit Na : 107 mEq/ L, K: 2,1 mEq/L. albumin 2,5 g/dl, globulin 2,1 g/dl, bilirubin total 24,4 mg/dl, bilirubin direk 18,7 mg/dl, bilirubin indirek 5,7 mg/dl, SGOT 297 u/l, SGPT 301 u/l. Alkali fosfatase 865 u/l, GGT 301 u/l. Foto polos abdomen 2 posisi, tampak udara memenuhi usus, *air fluid level* tidak ada. Kesan : meteorismus. PT 30menit 8 detik, APTT 54 menit 8 detik. SI 40 mg/dl, TIBC 275 mg/dl (saturasi transferin 14,5%). Kesan: hiponatremia, hipokalemia, fungsi hati

terganggu, anemia defisiensi Fe. Disikapi dengan koreksi elektrolit dan transfusi dengan PRC.

Hari ke-5 rawatan anak tampak kuning, demam tinggi, buang air besar berwarna kuning lebih muda dari sebelumnya, muntah tidak ada. Dari drain keluar cairan berwarna kekuningan lebih kurang 3 cc, anak tampak sakit berat, sadar, abdomen distensi, hati teraba $\frac{3}{4}$ - $\frac{3}{4}$, konsistensi padat, permukaan rata, pinggir tumpul, limpa *schuffner* II, lingkaran perut 42 cm, *Shifting dullness* (+), bising usus (+)normal, buang air besar berwarna kuning lebih muda dari sebelumnya. Kesan : suspek kolangitis . ASI OD ditambah susu formula progestimil. Hasil Hb 10,9 g/dl, leukosit 17.000/ mm^3 , trombosit 20.000/ mm^3 .

Hari ke-16 rawatan, anak tidak demam, tampak kuning seluruh badan, buang air besar berwarna pucat, BB 4200 kg, perut membuncit, distensi lingkaran perut 43 cm, venektasi pada dinding perut (+), hati teraba $\frac{3}{4}$ - $\frac{3}{4}$ padat, permukaan rata, lien teraba *Schuffner* II. Kesan sirosis hepatitis. Anak pulang atas permintaan keluarga, diberikan Asam ursodeoksikolat 3x 20 mg, Roboransia (vitamin A,D,E), Vitamin K 2.5. Dianjurkan kontrol ke poliklinik IKA.

DISKUSI

Dari anamnesis didapatkan anak tampak kuning sejak usia 3 minggu, buang air besar berwarna pucat (seperti dempul), buang air kecil berwarna gelap. Jika gejala ini muncul pada usia lebih 2 minggu maka harus dicurigai kemungkinan atresia bilier.⁽⁵⁾ Pada kasus ini bayi tampak kuning pada usia 3 minggu.

Dari pemeriksaan fisik pada awalnya didapatkan keadaan umum anak baik, kulit tampak ikterik, mata konjungtiva ikterik, hepatomegali,

pertumbuhan anak masih dalam batas normal, berat badan lahir cukup (2700 gram). Pada kolestasis intrahepatik dimana berat badan lahir biasanya dibawah normal. Dalam literatur dikatakan bahwa pada atresia billier biasanya anak lahir dengan berat badan normal, cukup bulan dan pertumbuhan anak masih normal pada 3 bulan pertama kehidupan dengan status gizi baik.^(2,7)

Pemeriksaan penunjang pada kasus ini didapatkan. bilirubin urin positif 2 (++), pengumpulan feses 3 porsi tetap berwarna pucat. Didapatkan juga peningkatan kadar bilirubin direk, GGT meningkat lebih dari 5 kali, SGOT, SGPT, rasio alkalifosfatase dengan GGT kurang dari 7. Ini menyokong diagnosis atresia bilier.^(2,3,8) Menurut Gupta R, mengumpulkan feses 3 porsi yang berwarna tetap pucat mempunyai sensitifitas 87,7%.⁽⁹⁾ Kombinasi peningkatan GGT, bilirubin direk dan alkalifosfatase mempunyai spesifisitas 92,9% dalam menentukan atresia billier.¹⁰ Pada kasus ini hitung *Score Tohoku* 7, sesuai dengan skoring *Tohoku* jika skore *Tohoku* lebih 5 atau sama dengan 5 menunjukkan atresia billier.⁽¹¹⁾

Pemeriksaan USG hati pada kasus ini tidak ditemukan kandung empedu, kesan sesuai dengan atresia bilier. Sensitifitas pemeriksaan ini 75-80%.^(1,2,5) Hasil patologi anatomi tampak gambaran fibrotik periportal dan duktus bilier yang berproliferasi serta adanya sel-sel limfosit mendukung diagnosis atresia bilier. Gambaran ini sesuai dengan gambaran histologi atresia billier. Pemeriksaan histologi ini mempunyai akurasi diagnostik yang tinggi 90-95%.^(1,6,12)

Penanganan pada pasien ini dilakukan operasi *Kasai* (hepato-portoenterostomi) pada saat berumur 8

minggu, operasi tertunda karena alasan biaya. Operasi dapat berjalan lancar dan anak dapat dipulangkan. Tenggang waktu 4 minggu pasca operasi terjadi komplikasi pasca operasi berupa kolangitis dengan demam tinggi (suhu 39,5°C), buang air besar berwarna pucat kembali, kadar bilirubin direk bertambah (7,6mg/dl menjadi 18,7 mg/dl), hal ini sesuai dengan *Triad cholangitis* menurut Campbell. Komplikasi yang paling sering setelah operasi *Kasai* 30-60% berupa kolangitis dapat terjadi beberapa minggu atau beberapa bulan setelah operasi *Kasai*. Selanjutnya terjadi komplikasi sepsis yang memperburuk keadaan umum anak.

Disamping itu pada kasus ini juga terjadi anemia yang disebabkan oleh defisiensi Fe, dimana saturasi transferin 14,5%. Menurut kriteria WHO anemia defisiensi Fe jika saturasi transferin <15%.⁽¹³⁾ Hal ini menambah perburukan keadaan umum anak. Adanya asites, venektasi pada dinding abdomen dan hepatosplenomegali yang merupakan dasar bahwa pada anak telah mengalami sirosis hepatis, namun diagnosis pasti tetap berdasarkan pemeriksaan biopsi hati. Terjadinya komplikasi operasi berupa kolangitis dan gambaran klinis sirosis hepatis menyebabkan prognosis pada pasien ini tidak baik.

KEPUSTAKAAN

1. Cambell KM, Bezzere JA. Biliary atresia. Dalam: Walker WA, Goulet Olivier et al, penyunting. Pediatric gastrointestinal disease. Edisi keempat. Ortario: BC Decker Company; 2004. h. 122-35.
2. Parlin R. Atresia bilier: Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia, 2001.

- Didapat dari: URL: http://www.kalbe.co.id/fiks/cdk/15/atresia_billier.html
3. Bisanto J, Evaluasi diagnosis dan tatalaksana kolestasis pada bayi. Dalam : Subijanto NS, Sjamsul A, Ahmad S, Alpha F, penyunting. BKGAI 07 Kongres Nasional III BKGAI: Des 6-8, 2007; Surabaya; 2007. h.75-89.
 4. Hasan H, William F. Neonatal kolestasis. Dalam: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi delapan belas. Philadelphia: Saunders company; 2007. h. 1185–201.
 5. Chistoph C. Biliary atresia. Didapat dari [http://www.Orphanet/data/patho/6B/uk-Biliary atresia. pdf](http://www.Orphanet/data/patho/6B/uk-Biliary%20atresia.pdf).okt 2005.
 6. Arif S, Deteksi dini kolestasis neonatal. Surabaya : Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga, 2005.
 7. Whittington PF. Chronic cholestasis of infancy. *Pediatr clin North Am* 1996 ; 43 ; 1-26.
 8. Bisanto J. Evaluasi diagnostik dan tatalaksana kolestasis pada bayi. *J Gastroenterologi anak Indonesia*; 2:118-27.
 9. Gupta R, Nogdeve NG, Sarin YK. Neonatal surgical jaundice revisited. *Indian J Pediatric* 2005; 72:415– 22.
 10. Maggiore G, Bernard D, Hadchouel M, Lemonnier A, Alagille D. Diagnostic value of serum gamma glutamyl transpeptidase activity in liver diseases
 11. in children. *J Paediatr Gastroenterol Nutr* 1991; 12: 21-6. Kimura K, Hays DM. Biliary atresia. The Japanese experience. *Havard University*; 1980; 24-164.
 12. Sokul RJ, Michael R, Narkewicz, Frederick MK: Pathogenesis and out come of biliary atresia. *J Pediatr gastroenterol nutr* 2003; 37: 4– 21.
 13. Suchy FJ. Neonatal cholestasis. *J Pediatr Rev* 2004; 25:388–96.